



SÉRIES DE CASOS

Síndrome de Churg-Strauss: casuística

T.M. Alfaro^{a,*}, C. Duarte^a, R. Monteiro^a, A. Simão^a, S. Calretas^a
e J.M. Nascimento Costa^{a,b}

^a Serviço de Medicina Interna, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

^b Professor de Medicina, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Recebido a 1 de janeiro de 2011; aceite a 29 de agosto de 2011

Disponível na Internet a 11 de janeiro de 2012

PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de
Churg-Strauss;
Vasculite;
Revisão;
Casuística

KEYWORDS

Churg-Strauss
syndrome;
Vasculitis;
Review;
Case series

Resumo A síndrome de Churg-Strauss (SCS) é uma vasculite sistémica necrotizante, que afeta os vasos de pequeno e médio calibre e se associa a granulomas eosinofílicos extravasculares, eosinofilia periférica e asma.

É uma síndrome rara, de etiologia desconhecida e que afeta ambos os géneros e todos os grupos etários.

Os doentes com SCS geralmente apresentam boa resposta à terapêutica com glucocorticoides, embora as recidivas sejam frequentes após a sua suspensão. O diagnóstico e terapêutica atempada levam geralmente a um bom prognóstico, com uma sobrevivência de 90% um ano após o diagnóstico.

Neste artigo é apresentada uma breve revisão da SCS, com particular atenção ao diagnóstico, terapêutica e progressos recentes nesta área.

De seguida, os autores apresentam e discutem as características clínicas, laboratoriais e imagiológicas de quatro doentes internados num Serviço de Medicina Interna com este diagnóstico. O tratamento instituído, as respostas observadas e o seguimento dos casos são também descritos.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Churg-Strauss syndrome: case series

Abstract Churg-Strauss syndrome (CSS) is a systemic necrotizing vasculitis of the small and medium vessels, associated with extravascular eosinophilic granulomas, peripheral eosinophilia and asthma.

This is a rare syndrome of unknown etiology, affecting both genders and all age groups.

CSS patients usually respond well to steroid treatment, although relapses are common after it ends. Timely diagnosis and treatment generally lead to a good prognosis with a 90% survival rate at one year.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: alfarotm@gmail.com (T.M. Alfaro).

A brief review of CSS is presented, with particular attention to diagnosis, therapy and recent developments in this area.

The authors then report and discuss the clinical, laboratory and imaging characteristics of four patients admitted to an Internal Medicine Department with this diagnosis. The treatment, response and follow-up of the cases are also described.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Pneumologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

Definição e epidemiologia

A síndrome de Churg-Strauss (SCS), também denominada angeíte granulomatosa alérgica é uma vasculite sistémica necrotizante, inicialmente descrita pelos patologistas J. Churg e L. Strauss, numa série de autópsias de doentes com asma grave¹. Estes doentes apresentavam hipereosinofilia e vasculite sistémica, enquanto o exame histológico demonstrava granulomas extravasculares, eosinofilia tecidual e vasculite necrotizante.

A descrição de mais casos levou a uma melhoria da definição, sendo que hoje em dia os critérios de classificação do American College of Rheumatology (ACR) em doentes com vasculite em biopsia são os mais aceites². Estes critérios incluem asma, eosinofilia periférica superior a 10%, mono ou polineuropatia, infiltrados pulmonares migratórios, patologia dos seios paranasais e eosinófilos extravasculares na biopsia. A presença de quatro destes critérios num doente com vasculite demonstrada por biopsia tem uma sensibilidade de 85% e uma especificidade de 99,7% para SCS².

A SCS é uma doença muito rara, com uma incidência de 1 a 7 casos por milhão de indivíduos por ano^{3,4}. A doença afeta igualmente ambos os sexos e pode surgir em qualquer idade, com uma idade média à data da apresentação de 50 anos^{5,6}.

Etiologia

A etiologia da SCS é desconhecida. As hipóteses propostas incluem um processo autoimune, possivelmente associado a fatores genéticos e ambientais⁷.

Os antagonistas dos recetores dos leucotrienos (ARL), incluindo o zafirlucaste e o montelucaste foram associados ao desenvolvimento de SCS, na última década. Este efeito relaciona-se provavelmente com a suspensão dos corticoides após o início da toma de ARLs em doentes com SCS até então atenuado, ou a prescrição de ARLs a doentes com asma progressiva que era na realidade SCS progressiva não identificada^{8,9}. De facto, existem relatos de casos de SCS após o início de corticoides inalados¹⁰ e omalizumab¹¹ e um estudo cruzado recente mostrou que várias das medicações de controlo da asma estão associadas com o início de SCS, suportando a hipótese que o que se associa ao início da SCS é um agravamento da asma e não um fármaco específico¹².

Fisiopatologia

A fisiopatologia da SCS é insuficientemente conhecida. Uma característica particular da doença é a proeminente eosinofilia sanguínea e tecidual, que se relaciona com a atividade da doença¹³. Em doentes com a patologia ativa, os eosinófilos expressam marcadores de superfície de ativação¹⁴ e segregam proteínas que levam a dano tecidual¹⁵. A eosinofilia parece ser mantida pelo aumento da libertação da IL-5, produzida principalmente por linfócitos Th2 ativadas¹⁶. Com efeito, o anticorpo anti-IL5 mepolizumab mostrou-se eficaz na SCS refratária, num estudo recente¹⁷. Embora a SCS seja principalmente associada a um perfil Th2, estudos recentes também demonstraram possíveis desequilíbrios na atividade dos linfócitos Th1¹⁸, T reguladores¹⁹ e Th17²⁰. Os anticorpos anticitoplasma do neutrófilo (ANCA), especificamente antimieloperoxidase parecem ter um papel patogénico nas lesões de vasculite, possivelmente através da ativação de neutrófilos, levando à libertação de espécies reativas de oxigénio e enzimas proteolíticas²¹. Os papéis propostos para os eosinófilos e ANCA na patogénese da doença estão de acordo com as recentes descrições de diferentes manifestações da doença em doentes com e sem ANCA.

Manifestações clínicas

As manifestações clínicas da SCS são geralmente descritas em três fases:

A primeira fase (prodrómica) pode durar vários anos. As características predominantes são a asma atópica e a rinite, geralmente de difícil controlo.

Na segunda fase (eosinofílica) observa-se uma infiltração tecidual intensa por eosinófilos em vários órgãos, incluindo os pulmões e o trato gastro-intestinal (GI), eventualmente evoluindo para síndrome de Loeffler ou gastroenterite eosinofílica.

A terceira fase (vasculítica) é caracterizada por uma vasculite sistémica acentuada, em que os sintomas gerais geralmente precedem o envolvimento dos vários órgãos por este processo²².

Um dos sistemas que é frequentemente afetado pela vasculite é o sistema nervoso periférico, com envolvimento dos *vasa vasorum* e desenvolvimento de mononeurite multiplex²³. O trato GI é também afetado, tendo como manifestações a dor abdominal, gastroenterite ou mesmo um quadro de abdómen agudo²⁴. O envolvimento

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4213892>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4213892>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)